Über 3 Fälle von entzündlichem Hydrocephalus und ihre Behandlung

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Friedrich Geiß
aus Nürnberg

Tag der mündlichen Prüfung: 15. November 1937

Buchdruckerei Max Döres, Erlangen, Rückertstraße 1
1937

1937/372

Referent: Univ.-Prof. Dr. E. Stettner

Dekan: Univ.-Professor Dr. Greving

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

In Dankbarkeit meinen lieben Eltern!

Über 3 Fälle von entzündlichem Hydrocephalus und ihre Behandlung

(Aus der Praxis des Herrn Prof. Dr. E. Stettner-Nürnberg)

Unter Hydrocephalus versteht man im allgemeinen die krankhafte Vermehrung der Cerebrospinalflüssigkeit im Schädel. Eine kausale Therapie hinsichtlich dieser Erkrankung ist praktisch noch nicht möglich. Unsere Heilmaßnahmen müssen sich daher noch immer auf eine rein symptomatische Behandlung beschränken. Nur allzu oft wird gerade hier der Praktiker vor eine schwierige Aufgabe gestellt, denn die Erfolge sind bisher leider noch recht unbefriedigend und es ist dieser Erkrankung von vorneherein meist das Gepräge der Hoffnungslosigkeit gegeben.

Wir berichten im folgenden über 3 Fälle hochgradiger Hydrocephalie, die wir in der Praxis seit längerer Zeit behandeln und beobachten. Bevor wir auf ihre Besprechung näher eingehen ist es erforderlich, daß wir uns kurz mit der Physiologie und Pathologie der Liquorzirkulation befassen.

Obwohl man schon immer bemüht war Klarheit über die Verhältnisse der normalen Liquorzirkulation zu bekommen, sind unsere Kenntnisse bis in die neuere Zeit herein recht mangelhaft gewesen. Erst durch die großzügigen experimentellen Untersuchungen von Dandy wurden diese Verhältnisse klarer. Wir wissen heute auf Grund dieser Untersuchungen, daß die Cerebrospinalflüssigkeit in einem geschlossenen Gefäßsystem zirkuliert, welches dem Blut-, Lymph- oder Gallesystem vergleichbar ist. Die Bildungsstätte des Liquor cerebro spinalis ist im Innern dieses Ventrikelsystemes und wahrscheinlich vorzugsweise im Plexus chorioidalis zu suchen. Es handelt sich hierbei um einen Sekretionsvorgang (Dandy, Guleke u. a.), den man auch experimentell beobachten konnte (Cushing, Schaltenbrand). Von einigen Autoren wurde die Vermutung ausgesprochen, daß neben dieser genannten Bildungsstätte des Liquors noch andere Organe liquorbildende Fähigkeiten

hätten. Es sollen auch dem Ependym, den Rückenmarkskapillaren und dem nervösen Gewebe eine solche Fähigkeit zukommen (Plaut) und der Liquor, einer ähnlichen Vorstellung zufolge, als lymphatische Flüssigkeit vom Gehirn gebildet werden (Lewandowsky). Ein abschließendes Urteil ist über diese letztgenannten Ansichten z. Zt. noch nicht möglich. Der gebildete Liquor befindet sich in steter Bewegung und Strömung. Er nimmt normalerweise einen ganz bestimmten Verlauf. Er ergießt sich aus den Seitenventrikeln durch die Foramina Monroi in den III. Ventrikel, von dort gelangt er durch den Aquaeductus Sylvii in den IV. Ventrikel. Dann nimmt er seinen Abfluß über das Foramen Magendi und die Foramina Luschkae in die Cisterna magna oder Cisterna cerebello-medullaris. Von hier strömt die Hirnflüssigkeit in die weiteren basalen Cisternen (Cisterna pontis, Cisterna interpeduncularis, Cisterna chiasmatis) und verbreitet sich dann in die Subarachnoidalräume des Gehirnes und Rückenmarks und gelangt schließlich in die venösen Sinus. Während noch einige ältere Autoren (Key, Retzius, Quincke) vermutet haben, daß bei diesem Uebertritt des Liquors in die Blutbahn den Pacchionischen Granulationen eine besonders wichtige Bedeutung zukommen würde, hält man heute dabei diese Gebilde für ziemlich unwichtig. Man hat unter dem Hinweis, daß die Pacchionischen Granulationen beim Neugeborenen nicht vorhanden sind und daß sie bei manchen Tieren überhaupt fehlen, ihre Bedeutung für die Liquorzirkulation abgelehnt (Dandy). Die ständige Strömung des Liquors wird durch besondere Momente aufrechterhalten. Man nimmt an, daß hierbei die Sekretion des Plexus, die Schwerkraft der Flüssigkeit, ferner die durch die Ex- und Inspiration entstehenden Druckschwankungen und die Bewegungen im Atlanto-Occipitalgelenk zusammenwirken (Haller, Weber). Den Resorptionsvorgang erklären einige Autoren durch kleine Kapillaren, die den Plexus durchziehen und denen man die Fähigkeit der Resorption zuschreibt (Askanazy, Wüllenweber). Daß tatsächlich für die Ableitung der Gehirnflüssigkeit das Blutgefäßsystem allein verantwortlich zu machen ist, darüber kann heute kein Zweifel mehr bestehen. Allerdings wissen wir, daß dabei nicht nur das Kapillarsystem des Plexus, sondern vor allem die Gefäße der weichen Hirnhäute eine Rolle spielen. Diese Erkenntnis verdanken wir besonders Dandy, der durch seine Untersuchungen feststellen konnte, daß die Resorption des Liquors auf der Oberfläche des Gehirns und zwar in den Gehirnsulci erfolgt. Den Uebertritt des Liquors in die Blutbahnen erklärt Dandy durch Osmose. Er stellt fest: „The real ab-

sorbing area of the subarachnoid space is ihe great network of subarachnoid spaces over the cerebral hemispheres — — the cerebral sulci. Here the cerebrospinal fluid is distributed over a very extensive surface of blood capillaries of the pia and passes directly throught the capillary walls into the blood by osmosis." Es ist also das gesamte Kapillarsystem der Pia für die Liquorresorption verantwortlich zu machen. Daneben besteht allerdings noch ein weiterer, wenn auch sehr unbedeutender Abflußweg entlang den Rückenmarkswurzeln (Haller, Dandy) in den Scheiden des N. opticus (Quincke) und denen der Nn. olfactorii (Dandy). Eine Möglichkeit der Liquorableitung besteht endlich noch in Form des sog. subfornikulären Organes im III. Ventrikel (Heidrich). Wie durch experimentelle Arbeiten gezeigt werden konnte, betragen diese letztgenannten Abflußmöglichkeiten nur $^1/_4$—$^1/_5$ der in den Subarachnoidalräumen resorbierten Liquormengen.

Damit ist der Kreislauf geschlossen, den normalerweise, in steter Erneuerung die Hirnflüssigkeit nimmt. Jede Störung in diesem normalen Geschehen, seien es nun mechanische Verlegungen der Abflußbahnen, eine gesteigerte Liquorproduktion oder eine ungenügende Resorption der Flüssigkeit, wird zwangsläufig eine Vermehrung des Liquors zur Folge haben und damit eine Störung des Gleichgewichtes zwischen Produktion und Abfluß bedingen und die Erscheinungen auslösen, die wir unter dem Namen „Hydrocephalie" zusammenfassen.

Wir kommen nun zu der Pathologie der Liquorzirkulation und damit zu den Ursachen des Hydrocephalus. Zunächst mögen die Momente genannt werden, die durch veränderte Abflußbedingungen zu einer Vermehrung des Liquor cerebro spinalis Anlaß geben können. Hier spielen besonders Veränderungen im ventrikulären System eine Rolle. Tritt irgendwo ein Hindernis in die Strombahn, so staut sich der Liquor in dem Gebiete zwischen Hindernis und Plexus. Guleke bekam bei experimentellem Verschluß des Aquaeductus Sylvii und der Foramina Monroi einen Hydrocephalus, und konnte feststellen, daß bei Verschluß der zuletzt genannten Abflußwege weit häufiger die Hydrocephalus-Bildung beobachtet wird. Es geht daraus hervor, daß wahrscheinlich doch im III. Ventrikel noch eine gewisse Möglichkeit zum Ausgleich besteht, wie das bereits von Heidrich festgestellt wurde. Die amerikanische Schule (Dandy u. a.) hat hervorgehoben, daß für das Zustandekommen eines Hydrocephalus immer ein mechanisch bedingter Verschluß der Abflußwege vorhanden sein muß, daß aber die Ver-

legung des Aquaeductus oder der Foramina Monroi nicht allein verantwortlich gemacht werden können, sondern daß auch eine Verlegung im Bereiche der Cisterna magna oder einer der beiden basalen Cisternen noch einen Hydrocephalus auslösen kann. Dieser Verschluß des Kanalsystems kann durch Mißbildungen, Tumoren, Cystenbildungen, Entzündungsvorgänge spezifischer oder unspezifischer Art u. ä. bedingt sein. Es gelingt auch einen Hydrocephalus zu erzeugen, wenn man Tusche und feine körnige Massen in größerer Menge in den Subarachnoidalraum einspritzt, die die feinen Abflußwege des Liquors verstopfen (Weed und Wegefahrt). Man hat deshalb auch in einer Blutung und in Hirngewebstrümmern (Trauma) den Anlaß zu einem mechanisch bedingten Hydrocephalus gesehen (Schaltenbrand). Besonders gerne verursachen auch Foramen-Monroi-Cysten (Kessel, Olivecrona u. a.) eine Abflußbehinderung im Liquorsystem.

Auch die krankhafte Mehrproduktion von Liquor kann das Gleichgewicht, welches normalerweise zwischen Liquorsekretion und der Abflußgeschwindigkeit desselben besteht, stören. Diese Mehrproduktion hat ihre Ursache in chronischen Reizzuständen, Entzündungen usw. Ebenso werden gelegentlich chronische Intoxikationen (Alkohol) zur Klärung der vermehrten Liquorsekretion herangezogen (Bönninghaus). Früher sprach man noch von einer „angioneurotischen Sekretion" und glaubte, daß die Liquorproduktion durch nervöse Reize ausgelöst werde. Diese alte von Quincke vertretene Ansicht steht heute nicht mehr im Vordergrund. Ob auch eine Verlegung des venösen Abflusses einen Hydrocephalus bedingt (Dandy) und durch Stauung des Plexus die Liquorsekretion erhöht wird, ist noch nicht vollständig geklärt. Es handelt sich dabei vorzugsweise um die Thrombose der Vena magna Galeni. Die experimentellen Untersuchungen, welche man in dieser Richtung ausgeführt hat, indem man an Hunden die Vena Galeni unterband (Guleke, Heidrich), ergaben keinen eindeutigen Anhaltspunkt hierfür. Heyser hat in neuerer Zeit einen Fall veröffentlicht, bei dem es sich um eine Stauungshydrocephalie durch Sinusthrombose handelte. Aber auch dieser Fall kann nicht beweisend für das Zustandekommen eines Hydrocephalus allein durch Stauungen im venösen Abflußgebiet sein, da hier ursächlich noch eine Sinusmißbildung mitbestimmend war. In letzterer Zeit hat man auch Beziehungen zwischen dem Plexus chorioidalis und verschiedenen Drüsen innerer Sekretion vermutet (Anton) und darauf hingewiesen, daß bei einem Überwiegen der Hypophyse die Liquorproduktion vermehrt sei

(Förster). Die Tatsache, daß bei der Rachitis häufig als Nebenbefund ein Hydrocephalus gefunden wird (Bourneville, Rehn, Schultze, Koeppe), suchte man mit der größeren Dehnungsfähigkeit der Kopfknochen und der dadurch bedingten stärkeren Sekretion der Plexus zu erklären (Koeppe u. a.). Bei sehr ausgedehnten Gehirnmißbildungen entsteht ja wohl in der gleichen Weise ein Hydrocephalus externus „ex vacuo", indem die fehlenden Gehirnmassen durch Flüssigkeit ersetzt werden, die sich zwischen Dura und Pia ansammelt. Diese Art von Hydrocephalus bietet hinsichtlich ihres Zustandekommens keine besondere Schwierigkeit und ist auch praktisch ohne größere Bedeutung.

Besonders wichtig sind in dieser Betrachtung Störungen von seiten der Liquorresorption. Während man noch vor nicht allzu langer Zeit die mechanische Abflußbehinderung und die Hypersekretion in den Vordergrund gestellt hat, findet man neuerdings den Versuch gemacht, vor allem Entzündungsvorgänge als einen Hauptfaktor für Störungen im Liquorkreislauf zu betrachten. Henneberg hat auf diese Verhältnisse in einer zusammenfassenden Arbeit hingewiesen, Er unterscheidet allerdings dabei scharf zwischen angeborenem und erworbenem Hydrocephalus und hebt nur für den letzteren die große Bedeutung der Entzündung in Form der Meningitis serosa hervor. Wie wir noch sehen werden, kann die Entzündung in erster Linie als ursächliches Moment bei allen Liquorresorptionsstörungen angesehen werden.

Bei Durchsicht des Schrifttums stellen wir fest, daß schon früher häufig entzündliche Momente bei der Hydrocephalie beobachtet wurden, nur hat man sie nicht in allen Fällen auch für die vermehrte Wasseransammlung im Gehirn als Ursache erkannt. Bereits 1841 finden wir bei Cohen als Ursache der Gehirnwassersucht eine tuberkulöse Aetiologie genannt. 1886 wird bei Wenzel von einem Kinde berichtet, das in der 10. Lebenswoche eine Meningitis durchgemacht hat und im Anschluß daran einen Hydrocephalus bekam. Die Sektion dieses Falles ergab einen Verschluß im ventrikulären Abflußweg. Allerdings wurde hier nicht die Meningitis als Ursache für das Auftreten des Hydrocephalus angenommen, sondern eine hypothetische Obliteration der Vena magna Galeni als auslösender Faktor betrachtet. Auch Misch hat in 2 Fällen eine dem Leiden vorausgegangene Meningitis ermitteln können (1914) und bei Dandy finden wir einen Fall, bei dem im Anschluß an eine Meningococcenmeningitis ein Hydrocephalus aufgetreten ist.

Heidrich schreibt einmal, daß es bei Blokade des Aquaeductus Sylvii nur in den Fällen zu einem Hydrocephalus internus kommt, „wo das Ventrikelependym bezw. das subfornikuläre Organ durch irgendwelche voraufgegangene Krankheitsprozesse, wie Meningitiden und Encephalitiden stärker geschädigt und funktionsuntüchtig geworden ist". Obwohl man noch immer die übliche Unterscheidung zwischen angeborenem und erworbenem Hydrocephalus beibehält, läßt sich eine scharfe Trennung zwischen beiden nicht mehr aufrecht erhalten. Es bestehen vielmehr Uebergänge der beiden Formen und man findet zuweilen auch schon im Schrifttum vereinzelt Aeußerungen, die aetiologisch den angeborenen Hydrocephalus genau wie den Hydrocephalus acquisitus erklären. So sagt u. a. schon Schultze: „auf jeden Fall ist kaum eine andere Annahme für die Entstehung des Hydrocephalus als die einer foetalen Meningitis denkbar". Eine ähnliche Auffassung finden wir auch bei Weber. Er berichtet 1906 über mehrere Fälle von Hydrocephalus bei denen er dreimal einen entzündlichen Vorgang bei der Gehirnsektion feststellen konnte. „Die vermehrte Flüssigkeitsabsonderung", stellt Weber fest, „ist wohl in einzelnen Fällen entzündlicher Natur, nämlich dann, wenn auf das foetale Gehirn exogene Schädlichkeiten in Gestalt encephalitischer, meningitischer oder ependymaler Einwirkungen einwirken". Später berichtet Mitchell über einen Fall von hochgradigen Hydrocephalus, welcher ebenfalls entzündlicher Natur war und bei dem in der Cerebrospinalflüssigkeit eine positive Globulinreaktion und massenhaft Zellen, vor allem polymorphkernige vorhanden waren. Fehling war negativ. Die bakteriologische Untersuchung ergab intra- und extrazelluläre Staphylococcen. Auch Mitchell hält es nicht für ausgeschlossen, daß die entzündliche Infektion hier möglicherweise schon intrauterin eingesetzt haben könnte. Er sagt: „The origin of the infection and wether it began in intra-uterine or extrauterine life can only be surmised." Bei Lange finden wir anläßlich der Besprechung der Fälle von angeborenem Hydrocephalus einmal folgende Aeußerung: „Der Hydrocephalus war schon in der Geburt vorhanden; wir können uns also nicht der Annahme entziehen, daß ein intra-uteriner Entzündungsprozeß unbekannten Ursprungs (toxisch? infektiös?) bestanden hat." Auch die Beschreibung einiger entzündlich bedingter Hydrocephali verdanken wir Lange. In 3 Fällen lag eine Meningo-Encephalitis vor, in einem weiteren Fall wurden 14 $^0/_{00}$ Eiweiß im Liquor festgestellt. Bei der mikroskopischen Untersuchung fand man einige mononukleäre Zellen, sehr viele Streptococcen, auch Diplococcen und

stäbchenförmige Bakterien. Gleichzeitig hat Lange noch einen Fall veröffentlicht, bei dem eine Meningitis mit intrazellularen grampositiven Diplococcen vorausging. Die Sektion ergab einen Verschluß der Foramina Luschkae. Im Anschluß an diesen Fall sagt Lange u. a.: „Man darf sicher annehmen, daß die chronische hyperplastische Meningitis die Cysternen an der Basis cerebri zur Obliteration gebracht hat". In neuester Zeit hat auch Glettenberg über einige Fälle von Hydrocephalus berichtet. Es handelt sich dabei um Fälle, bei denen ein Aquaeductverschluß beobachtet werden konnte, der durch chronische Entzündungsvorgänge bedingt war und so auch die sekundär in Erscheinung getretene Liquorzirkulationsstörung letztlich auf einen entzündlichen Vorgang zurückzuführen war. Wie sehr sich entzündliche Vorgänge auf das Liquorsystem auswirken, hat unlängst auch Pette in seiner Arbeit „Die verschiedenen Formen der 'Meningitis serosa'" betont. Pette sagt u. a.: „Man muß annehmen, daß der lokale arachnoidale Reiz in irgendeiner Form die Liquorproduktion, Liquorresorption, Liquorzusammensetzung und eventuell auch die Liquorpassage beeinflußt."

Diese Feststellungen erscheinen uns aus dem Grunde so besonders wertvoll, weil wir heute wissen, daß die Liquorresorption fast ausschließlich durch die Gefäßkapillaren der weichen Hirnhäute erfolgt. Jede Entzündung wird eine Schädigung dieses Gefäßsystems zur Folge haben müssen oder es möglicherweise völlig zerstören, so daß die normale Resorption des Liquors unterbleibt. Unter dem Begriffe einer Entzündung verstehen wir bekanntlich — pathologisch-anatomisch betrachtet — alterative, exsudative und proliferative Vorgänge. Während bei spezifischen Entzündungen (Tbc., Lues) die proliferativen Vorgänge im Vordergrund stehen, und bei anderen Formen mehr exsudative Momente vorherrschend sind, ist jede Entzündung auch von alterativen Vorgängen begleitet. Sie bestehen in einer örtlichen Gewebsschädigung, die so stark sein kann, daß es zur völligen Zerstörung des Gewebes kommt. Entzündet sich die Pia, dann werden zwangsläufig die vielen Kapillargefäße miterkranken und schwer geschädigt, ja unter Umständen ganz zerstört werden. Es tritt die Verödung des gesamten Kapillarsystems ein. Dadurch muß die Liquorresorption eine Störung erfahren und ungenügend werden, denn nach den Untersuchungen von Dandy (s. vorne) wissen wir, daß die Resorption des Liquors lediglich von dem Adergeflecht der Pia gewährleistet werden kann. Die eingangs noch genannten Abflußgebiete entlang den Nervenscheiden usw. sind praktisch nur von untergeordneter Bedeutung. Sie allein sind nicht in der Lage den

erforderlichen Ausgleich zu schaffen. Kommt später das Leiden zu einem Abschluß, dann muß wieder ein Gleichgewichtszustand erreicht sein. Dies ist nur so zu erklären, daß sich ein neuer Kreislauf durch das Einsprossen eines neuen, jungen, gefäßbildenden Gewebes durch Regeneration gebildet hat. Tatsächlich lehren uns unsere klinischen Beobachtungen sehr oft, daß nach einer bestimmten Zeit ganz plötzlich dieser Gleichgewichtszustand erreicht wird und das Schädelwachstum sistiert, ohne daß vorher eine feste Verknöcherung des Schädels aufgetreten ist. Interessant sind in diesem Zusammenhange auch die Hernienbildungen, die am Gehirn und Rückenmark vorkommen. In fast allen Fällen, besonders aber bei den schwereren Formen, bei denen sich das Nervensystem selbst an der Spaltbildung beteiligt (z. B. bei Meningomyelocelen und Meningomyelocystocelen), bildet den Hauptanteil des Bruches eine gefäßreiche, granulationsartige Schicht, die Zona vasculosa, in der Mitte. Man hat beobachtet, daß Fälle mit dieser Mißbildung ursprünglich selten mit einem Hydrocephalus einhergehen. Trägt man aber den Bruch mit seinem Inhalt ab, dann bildet sich häufig im Anschluß an die Operation ein Hydrocephalus aus. Diese eigenartige Erscheinung erklärt sich wahrscheinlich dadurch, daß die Zona vasculosa im Bereiche der Mißbildung ein Liquorabflußsystem darstellt, welches durch sein Blutgefäßnetz solange das Gleichgewicht des Liquors gewährleisten kann, als es miteingeschaltet ist.

Die Aetiologie der Entzündung der weichen Hirnhäute kann naturgemäß sehr mannigfaltig sein. Bereits Oppenheim und Krause haben Allgemeininfektionen (Tuberkulose, Grippe) eine besondere Bedeutung beigemessen. Auch Lues kann diese Erscheinungen auslösen. Schließlich wird überhaupt jede von außen oder innen auf die Meningen wirkende Noxe Entzündungsvorgänge hervorrufen können. Daß dabei auch traumatische Einwirkungen sehr wohl eine Rolle spielen können und als aetiologischer Moment, wie dies schon früher Oppenheim, Bruns u. a. festgestellt hatten, für die Entzündung der weichen Hirnhäute mitberücksichtigt werden müssen, hat erst kürzlich Pette wieder hervorgehoben.

Wenn man schon früher häufig entzündliche Momente für die Zirkulationsstörung im Liquorkreislauf festgestellt und erkannt hat, so glauben wir auf Grund unserer heutigen Erkenntnisse noch mehr wie bisher berechtigt zu sein, sie als Ursache des Hydrocephalus in den Vordergrund zu stellen. Man darf wohl annehmen, daß auch viele der sogenannten „idiopathischen

Hydrocephali", denen wir im Schrifttum immer wieder begegnen und bei denen man keine grob sinnfälligen Ursachen feststellen konnte, auf eine unerkannt gebliebene Meningitis zurückzuführen sind. Wie schwierig es tatsächlich sein kann eine vorausgegangene Meningitis zu erkennen, finden wir schon bei Dandy angedeutet. Er sagt: „A history of meningitis may be easy, difficult or impossible to obtain". Diese Entzündungsprozesse können sehr gut schon intrauterin einsetzen (Schultze, Weber, Lange usw.) und wir können deshalb nicht mehr strenge zwischen angeborenem und erworbenem Hydrocephalus unterscheiden. Erinnert sei in diesem Zusammenhang auch an die zahlreichen Fälle, bei denen der Hydrocephalus schon als Geburtshindernis in Erscheinung trat, also bereits intrauterin zur Ausbildung gekommen ist. Durch den Entzündungsvorgang werden auch manche andere ursächliche Momente, die bei der Hydrocephalusbildung eine Rolle spielen sollen, erklärt. So können z. B. auch rein mechanische Abflußhindernisse sekundär durch die Entzündung entstehen und bei einer etwaigen Obduktion später als entzündliche Verklebungen im Bereiche des Ventrikelsystems in Erscheinung treten und vielleicht den Aquaeductus oder sonstige Stellen der Abflußbahn verlegen (Dandy, Guleke, Glettenberg). Auch diejenigen Fälle, bei denen man an einen Reizzustand des Plexus gedacht hat (Bönninghaus), finden ihre Erklärung, da jeder Entzündungsvorgang am Gehirn auch reizend auf den liquorsezernierenden Plexus wirken kann. Ist der Entzündungsvorgang sehr heftig, dann ist es auch verständlich, daß zuweilen auch das sogenannte subfornikuläre Organ (Heidrich) stark geschädigt werden kann und so Mitursache am Zustandekommen eines Hydrocephalus wird. Damit wären fast alle Arten der Zirkulationsstörungen im Liquorkreislauf irgendwie entzündlich aufzufassen — abgesehen von denjenigen Fällen, bei denen von vorneherein grobe Gehirnmißbildungen, eine angeborene Anomalie der Cisternen, oder ein ausgesprochener Tumor, eine Cystenbildung o. ä. vorliegt — und hinsichtlich ihrer Aetiologie auf eine Art gemeinsamen Nenner zu bringen.

Je nach dem Grade der Zirkulationsstörung sind auch die Heilungsaussichten eines Hydrocephalus ziemlich verschieden. Während bei ganz schwachen Fällen von Hydrocephalus zuweilen sogar eine geniale Begabung beobachtet wird (Gratiolet, Hansemann), sind alle höheren Grade in Bezug auf die geistigen Fähigkeiten der erkrankten Kinder im allgemeinen erschütternd schlechte. Unbehandelt führt die Vermehrung der Flüssigkeit im Schädel durch Druck auf das Gehirn zur Atrophie

des Kleinhirns und der Pyramidenseitenstrangbahnen, der Balken wird verdünnt und die Hemisphären werden oft so stark abgeplattet, daß sie bei der Obduktion oder bei der Encephalographie nur mehr als dünne, blasenartige Säcke imponieren. Naturgemäß treten auch durch die gewaltige Expansion und den vermehrten Druck Schädigungen des empfindlichen, nicht regenerationsfähigen Nervengewebes ein. Es kommt zu schweren psychischen Fehlern; Gang- und Bewegungsstörungen treten auf. Es kommt zu Schwindelanfällen. Der Druck auf das Vaguszentrum verursacht Erbrechen. Ferner kommt es zu Krämpfen, Lähmungen und zu der gefürchteten Opticusatrophie und der dadurch bedingten Erblindung. Die geistigen Funktionen sind sehr herabgesetzt und hohe Grade des Schwachsinns bis zur vollkommenen Idiotie sind mehr die Regel als die Ausnahme, wenn nicht diese Kinder überhaupt schon früher zugrunde gehen (vergl. Weygandt). Zuweilen treten auch noch andere Krankheitserscheinungen auf, wie z. B. die Dystrophia-adiposo-genitalis, die Pubertas praecox (Anton, Young). Auch Stoffwechselstörungen, Hypersomnie und Narkolepsie wurden beobachtet (Lhermitte, Stumpf). Nicht allzu selten wurde bei hydrocephalen Kindern eine ausgesprochene Linkshändigkeit festgestellt. Misch hat bei 60 Fällen 10 mal Linkshänder beobachten können und sieht die Ursache in einer leichten Schädigung der linken Gehirnhälfte, die der Erweiterung der Ventrikel entspreche.

Die Prognose eines Hydrocephalus richtet sich vor allem nach dem Grundleiden. Selbstverständlich wird sie sehr wesentlich auch von den therapeutischen Maßnahmen beeinflußt und wird umso besser sein, je früher mit der Behandlung begonnen wird. Von jeher war die Therapie — von denjenigen Fällen, bei denen eine Lues zugrunde liegt, abgesehen — praktisch ausschließlich symptomatisch auf eine Druckentlastung gerichtet. Die ältesten Methoden der Liquorableitung sind die Punktion der Hirnventrikel, die schon Hippokrates und Celsus erwähnt haben und die Lumbalpunktion nach Quincke. Die Ventrikelpunktion wurde in neuerer Zeit wieder von Kausch empfohlen. Ueber wirklich günstige Erfolge dieser Methode finden wir im Schrifttum bisher sehr wenig. Rehn hat schon früher mittels Ventrikelpunktionen behandelt und über 8 Fälle berichtet. Er schreibt: „Das Behandlungsresultat war folgendes: Die 3 hochgradigst befallenen Kinder, bei welchen von Beginn an keine Aussicht auf Genesung vorhanden war, starben nach 6—8 wöchentlicher Behandlung, zwei von ihnen an einfacher Entkräftung und ohne qualvolles Leiden.

Von den zwei übrigen, hochgradig erkrankten genas das eine (Combinirter Hydrops), lebt noch jetzt im 13. Lebensjahr und ist körperlich und geistig nahezu, wenn nicht völlig normal entwickelt. Das andere, mit beträchtlichem Hydrops der Seitenventrikel behaftete Kind genas nach 6 Punktionen scheinbar vollständig, entwickelte sich geistig sehr vorzüglich und blieb nur körperlich infolge hochgradiger Rachitis etwas zurück, besonders was das Gehen-Lernen anlangte. Es erreichte das Alter von $4^1/_2$ Jahren, am Schlusse deren es leider an suffocativer Bronchitis starb. Die drei letzten, mindergradig afficirten Kinder befinden sich noch am Leben — nach einer etwa sechs wöchentlichen Behandlung —, zwei von ihnen berechtigten zu der Hoffnung auf Genesung — ohne Störung der körperlichen und geistigen Entwickelung." Der Amerikaner Gordon berichtet über einen günstigen Erfolg an einem 4jährigen Knaben, bei dem sich nach der Behandlung auch eine Besserung des Geisteszustandes beobachten ließ. In neuerer Zeit hat Schubert 3 Fälle mitgeteilt, bei denen am Anschar-Krankenhaus in Kiel die Ventrikelpunktion mit ziemlich günstigem Erfolge durchgeführt wurde. Leider wurden die angeführten Fälle nicht über eine längere Zeit hin verfolgt und erlauben daher keine Beurteilung hinsichtlich eines evt. Erfolges durch die Ventrikelpunktion. Lange drückt sich über die Ergebnisse der Ventrikel- und Lumbalpunktionen sehr ablehnend aus. Wir lesen bei ihm: „Persönlich habe ich nie bleibenden Erfolg derselben beobachtet". Wegen der Infektionsgefahr und weil man glaubte eine zu große Zerstörung der Gehirnsubstanz zu setzen, hat man versucht die alte Therapie durch ungefährlichere Methoden zu ersetzen. Man wendete sich der schon genannten Lumbalpunktion zu (Koeppe, Cassel u. a.). Cassel veröffentlichte einen Fall von hochgradigem Hydrocephalus, bei dem in 41 Sitzungen mittels Lumbalpunktion insgesamt 2560 ccm Lumbalflüssigkeit abgelassen wurde und dadurch ein ziemlich gutes Ergebnis hinsichtlich der späteren Intelligenz des erkrankten Kindes festgestellt werden konnte. Naturgemäß kann diese Methode nur dann einen Erfolg haben, wenn eine Verbindung zwischen Ventrikelsystem und dem Subarachnoidalraum des Rückenmarkes besteht. Durch den Balkenstich haben Anton und Bramann eine Kommunikation von den Ventrikeln zum Subduralraum hergestellt. In neuerer Zeit hat man auch Methoden ersonnen, die einen dauernden Abfluß des Liquors gewährleisten sollten. So hat Mikulicz die Ventrikeldrainage mittels einer Metallkanüle versucht, Payr hat durch freie Transplantation von Arterien einen Abfluß vom Seitenventrikel zu den großen Hals-

venen hergestellt. Auch an die Resorptionsfähigkeit des Peritoneums hat man gedacht und eine Verbindung vom Lumbalkanal zur Bauchhöhle durchgeführt (Heile). Selbst die operative Plexusresektion hat man versucht um dadurch den Hydrocephalus einer kausalen Therapie zugängig zu machen (Hildebrand und Dandy) und bei den Fällen, bei denen ein Tumor oder eine Cyste Ursache der Liquorstauung war, schon mehrmals diese auf operativem Wege entfernt (Dandy, Olivecrona u.a.).

Wirkliche therapeutische Erfolge finden sich im Schrifttum bisher kaum genannt. Größere chirurgische Eingriffe werden im allgemeinen nicht ausgeführt, da die Eltern es fast durchwegs ablehnen ihre Kinder einem schwierigen chirurgischen Eingriff auszusetzen, zumal für dessen glücklichen Ausgang von vorneherein keinerlei Gewähr gegeben werden kann. Wir haben deshalb ebenfalls bei den 3 von uns beobachteten Fällen die alte und einfache Methode der Ventrikelpunktion angewandt. Anschließend soll gezeigt werden, daß man mit dieser Methode zu recht erfreulichen Ergebnissen kommen kann.

I.

Es handelt sich um den 5 Monate alten Knaben W.

Familienanamnese: Vater 42 Jahre alt, ziemlich aufgeregt, nervös. Mutter 40 Jahre alt, leicht erregbar. Beide gesund, nie ernstlich krank gewesen. Geschwister: Schwester erst vor kurzem mit 11 Jahren an „Pneumococcenperitonitis" gestorben, ein 7 Jahre alter Bruder lebt, ist völlig gesund. In der Ascendenz keine Geisteskrankheiten, kein Alkoholismus, keine abnorm großen Köpfe bekannt.

Eigene Anamnese: Während der Schwangerschaft hatte die Mutter schwere psychische Erlebnisse (Tod ihres gesunden Kindes), litt an ungewöhnlich starkem Erbrechen und mußte mittels Tropfklystieren ernährt werden; Geburt durch Sectio Casarea angeblich wegen „Steißlage" im 8. Monat. Kind wog bei der Geburt 2700 gr, äußerlich normal, Kopf unauffällig. Kind entwickelt sich gut, erbricht aber bald häufig im Strahl. Wurde wegen eines „Magenpförtnerkrampfes" mit Luminal behandelt. In den ersten Lebenswochen hat das Kind angeblich einen Schnupfen gehabt. Ob damals Fieber vorhanden war, ist nicht bekannt. In der 7. Lebenswoche bemerkten die Eltern, daß der Blick des Kindes nicht normal sei und daß der Umfang des Schädels stark zunehme. Verordnung von grauer Quecksilbersalbe zum Einreiben an verschiedenen Körperstellen durch Prof. Stettner.

Am 4. Juni 1937 wird das Kind zur Behandlung in die Universitäts-Kinderklinik Erlangen aufgenommen. Wir geben hier einen kurzen Auszug des damaligen Befundes und der Behandlung nach der von Geheimrat Jamin freundlichst überlassenen Krankengeschichte wieder.

Körpermaße:	K.U.	46,0 cm
	H.U.	22,5 „
	Br.U.	36,0 „
	Ba.U.	37,0 „
	Oba.U.	11,5 „
	Wa.U.	14,0 „
	K.L.	58,0 „

Körpergewicht: 5,05 kg.

Befund: Gut gepflegter Säugling, Wasserkopf, liegt im allgemeinen ruhig, schreckt jedoch öfters zusammen, fährt mit den Armen umher, Beinchen im Krampf oft gestreckt. Aeußere Form: Körper ebenmäßig, Kopf unförmig, Rückenlage, ab und zu leichte Streckkrämpfe.

Konstitutionelles: muskulär. Haut rosig, Turgor mittel. Knochen: Schädel unförmig, aufgetrieben, große Fontanelle stark gespannt, vorgewölbt. Wirbelsäule: gerade, Brustkorb gut entwickelt, Extremitäten gerade. Muskeln: gut entwickelt, Spannung vermehrt. Sinnesorgane: Augen: Pupillen mittelweit, gleichgroß, rund. Reaktion auf Licht etwas träge, Augen scheinen unter der hervortetenden Stirn ganz zu verschwinden, werden viel nach oben verdreht. Nervensystem: Psyche (Intelligenz und Stimmung): im allgemeinen ruhig, schreit nur ungebärdig bei Hunger, trinkt gierig, scheint den Blick zeitweise der Umgebung zuzuwenden; macht mit den Armen ziel- und zwecklose, ausfahrende Bewegungen. Blasen- und Darmtätigkeit unbeherrscht. Reflexe: B.D.R. lebhaft, P.S.R. gesteigert, Babinski deutlich stark positiv. Hautschrift undeutlich, fleckig.

Mund- und Rachenhöhle: Schleimhaut rosig, zart. Zähne nicht vorhanden, Zunge feucht, ganz leicht belegt. Tonsillen nicht gerötet. Schilddrüse nicht vergrößert, Lymphdrüsen nicht tastbar.

Lungen: Normales Atemgeräusch, Bauchatmen. Herz: Schlagfolge regelmäßig, beschleunigt, Töne rein. Akren warm, rosig. Bauchorgane: Leibesform leicht aufgetrieben. Ab und zu peristaltische Wellen von links nach rechts ziehend, im Oberbauch zu sehen. Nabelbruch. Leber, Milz nicht krankhaft vergrößert. Genitalien äußerlich normal.

Harn: hellgelb, klar, schwach sauer. Eiweiß, Zucker, Urobilinogen nicht vermehrt. Sediment: einzelne Kristalle.

Blutuntersuchung: Wassermann'sche Reaktion: neg.
Meinicke-Klärungs Reaktion: „
Citochol Reaktion: „
Pallida Reaktion: „

Rachenabstrich: Staphylococcus aureus. Keine Meningococcen, keine Pneumococcen, keine hämolysierenden Streptococcen, keine Diphtheriebakterien gefunden.

Pirquet'sche Reaktion: neg. Blutsenkung: 3 mm

Blutbild: Ery: 3200000
Leuko: 9984 (63,7 % Lympho)
Hb: 80 %
F. I.: 0,8

Differentialblutbild:

Eo:	0,7 %	Mono:	6,3 %
Lympho:	63,7	Stab:	4,3
Segment:	24,7	Plasmazellen:	0,3

5. Juni 1937. Lumbalpunktion: 70 ccm rötlich trüber Liquor entleert. Fontanelle darnach weniger gespannt, wird leicht eindrückbar. Am Schlusse der Punktion starkes Erblassen des Säuglings am ganzen Körper. Die Blässe hält mehrere Stunden an. Die Herztätigkeit bleibt gut.

Die Untersuchung des entnommenen Liquors ergab im Frischpräparat: Sediment: zahlreiche Ery, sowie einzelne lymphocytenartige Zellen. Keine Leuko, keine Bakterien. Die Kultur blieb steril, der Mäuseversuch ergab keine Pneumococcen.

6. Juni 1937. Befinden ordentlich.

10. Juni 1937. Suboccipitalpunktion: 130 ccm rötlich trüber Liquor entleert. Einblasen von 80 ccm Luft. Der Säugling erblaßt wiederum, erholt sich aber diesmal schneller als bei der vorher ausgeführten Lumbalpunktion. Röntgenphotogramm: Schädelaufnahme seitlich und von vorne.

Kopfumfang 46 cm, Kind trinkt gut. Streckkrämpfe, Spreizstellung der Hände und der Zehen, kleinfleckiges Exanthem am Körper, kein Fieber. Entlassung.

Die Röntgenphotogramme des Schädels zeigen gute Luftfüllung der Ventrikel. Der knöcherne Schädel ist hochgradig verdünnt, der Gehirnmantel weist eine Dicke von durchschnittlich knapp 1 cm, stellenweise sogar nur $^1/_2$ cm Dicke auf. Der Gehirnmantel, der den rechten Ventrikel begrenzt, ist gegenüber dem linken noch etwas stärker verdünnt. Im übrigen ergeben die Aufnahmen keinen pathologischen Befund.

Die weitere Behandlung erfolgte durch Prof. Stettner mittels Ventrikelpunktionen.

8. Juli 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang 51 cm. Es werden 250 ccm Liquor abgelassen. Die Punktion wird gut vertragen; Befinden ordentlich.

22. Juli 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang 53 cm. 280 ccm einer blaßgelben Flüssigkeit entnommen. Nach der Entleerung von 200 ccm starkes Erblassen des Säuglings, später leichtes Erbrechen. Druckverband von 51 cm Umfang. Befinden des Kindes nach der Punktion gut. Puls 120 pro Min.

Liquoruntersuchung: 280 ccm völlig klarer, ganz leicht blaßgelblich verfärbter Liquor cerebro spinalis.

Eiweiß: Reaktion n. Nonne-Apelt: neg.
Reaktion n. Pandy: schwache Trübung n. $^1/_2$ Min.
Biuretprobe: positiv.
Essigsäure-Ferrocyankaliumprobe: stark positiv

Zucker: Reaktion n. Trommer: neg.

Normomastixreaktion: Trübung im Anfangsteil der Kurve. Goldsolreaktion: neg. Sediment: massenhaft Zellen, sehr viele Leuko, weniger Lympho und nur ganz vereinzelt Ery, Detritus und pigmenthaltige Epithelien. Gefärbtes Ausstrichpräparat: viele Polymorphkernige, Lympho und Makrophagen.

6. August 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang 54 cm. Entnahme von insgesamt 240 ccm Liquor. Punktionsverlauf störungsfrei. Befinden des Kindes nach der Punktion sehr ordentlich.

23. August 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang 54 cm. Es werden diesmal 130 ccm Liquor entnommen. Die Liquoruntersuchung ergab folgendes Ergebnis:

Eiweiß: Reaktion n. Nonne-Apelt: neg.
Reaktion n. Pandy: neg.
Biuretprobe: neg.
Essigsäure-Cyankaliumprobe: positiv

Zucker: Reaktion n. Trommer: positiv.

10. Sept. 1937. Lumbalpunktion (Ausgeführt im Städt. Mütter- und Säuglingsheim Nürnberg): Es wurden 135 ccm Liquor abgelassen. Die Untersuchung des entnommenen Liquors ergab: Eiweiß mäßig vermehrt, Zucker stark positiv.

Befinden des Kindes nach allen Entlastungsoperationen recht ordentlich. Trinkt gut und nimmt auch Anteil an der Umgebung.

II.

Es handelte sich um das 12 Monate alte Mädchen V.

Familienanamnese: Vater Werkzeugmacher, lebt, 30 Jahre alt. Angeblich nie ernstlich krank gewesen. Mutter 31 Jahre alt, ebenfalls gesund und nie krank gewesen. In der Ascendenz keine Geisteskrankheiten und keine Wasserköpfe bekannt. Kein Alkoholismus.

Eigene Anamnese: Schwangerschaft und Geburt waren völlig normal. Das Gewicht des Kindes betrug bei der Geburt 2890 g, der Kopfumfang 32 cm. Kind hat immer schlecht getrunken und sehr viel geschlafen. Mit 4 Monaten habe das Kind eine „Ohrenentzündung" durchgemacht, die sich nach etwa 14 Tagen wiederholt habe. Im Anschluß hieran sei bald eine Vergrößerung des Kopfes beobachtet worden. Die Vergrößerung des Schädels hielt an. Es traten zuweilen Krampfstellungen der Hände und der Beine ein und es kam in letzterer Zeit häufig auch zu richtigen „Krämpfen". Im 9. Monat wurde eine Quecksilberschmierkur ohne merklichen Erfolg durchgeführt. Stuhl und Wasserlassen normal.

Befund: Hochgradiger Wasserkopf. Säugling liegt auf dem Rücken, Beinchen im Streckkrampf. Haut rosig, Turgor mittelmäßig.

Kopf: K.U. 57,5 cm. Unförmig groß. Die große Fontanelle ist schwammig vorgewölbt und weich, der tastende Finger fühlt über ihr in einer Ausdehnung von 11:9 cm lediglich die sich darunter befindliche Flüssigkeit. Das Vorderhaupt ragt mit seiner Gesamtheit weit über den Gesichtsschädel hinaus, die Augen stehen gerade, über den Pupillen gewahrt man die unheimlich breit hervortretenden Scleren. Es besteht ein auffälliger Exophthalmus.

Mund- und Rachenhöhle: Schleimhaut gut durchblutet. 4 obere und 2 untere Schneidezähne vorhanden, Zunge feucht, nicht belegt. Tonsillen und Rachenring o. B. Keine pathologisch veränderten Drüsen tastbar.

Lungen: Ueberall reines Vesikuläratmen, voller Klopfschall, Bauchatmen. Herz: Töne rein, Aktion regelmäßig, etwas beschleunigt. Akren rosig.

Bauchorgane: Leibesform normal; Leber, Milz nicht vergrößert, unbedeutender Nabelbruch. Genitalien äußerlich normal.

Extremitäten: gerade. Wirbelsäule: o. B. Muskeln: gut entwickelt.

Nervensystem: Sinnesorgane: Augen reagieren gut auf Licht. Reflexe: B.D.R. sehr lebhaft, P.S.R. deutlich gesteigert. Babinski beiderseits nicht vorhanden. Hautschrift neg. Psyche: ziemlich ruhig, schreit bei Hunger, nimmt Anteil an der Umgebung. Blasen- und Darmtätigkeit unbeherrscht.

Harn: hell-gelb, klar. Eiweiß und Zucker negativ.

28. Sept. 1937. Ventrikelpunktion: Es werden insgesamt 240 ccm eines klaren, intensiv gelben Liquors entnommen. Befinden des Kindes während und nach der Punktion sehr gut.

Liquoruntersuchung:

Eiweiß: Reaktion n. Nonne-Apelt: stark positiv
Reaktion n. Pandy: stark positiv
Biuretprobe: stark positiv
Essigsäure-Ferrocyankaliumprobe: stark positiv (erstarrt nach 24 Stunden völlig)

Zucker: Reaktion n. Trommer: negativ

Normomastixreaktion: etwas verdächtig

Meinicke-Klärungs-Reaktion II: negativ

Wassermann'sche Reaktion: leicht verdächtig

Zellen: 61/3 Lymphocyten; 12/3 neutroph. Leukocyten; 19/3 Monocyten in 1 cmm.

12. Okt. 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang $57^1/_2$ cm. Es werden 240 ccm eines grüngelben Liquors entnommen. Eiweiß: stark pos. (Probe mit Essigs.-Ferrocyankalium erstarrt nach 24 Stunden zu $^2/_3$); Nonne-Apelt: pos.; Biuret: pos.; Zucker: negativ.

26. Okt. 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang $58^1/_3$ cm. Entnahme von 280 ccm grüngelb gefärbten Liquors. Eiweiß: positiv (Probe mit Essigs.-Ferrocyankalium erstarrt nach 24 Std. zu $^1/_3$); Nonne-Apelt: pos.; Biuret pos. Zucker: negativ.

9. Nov. 1937. Ventrikelpunktion: Kopfumfang $58^1/_3$ cm. Es werden wieder 240 ccm Liquor abgelassen. Die Farbe ist unverändert grüngelb. Eiweiß: positiv (Ferrocyankaliumprobe erstarrt nach 24 Std. bis zur Hälfte); Nonne-Apelt: posit.; Biuret schwach positiv. Zucker: neg.

Sämtliche Punktionen verliefen störungsfrei und wurden von dem Kinde einwandfrei vertragen.

Anhangsweise sei noch auf einen weiteren Fall hingewiesen.

III.

Es handelt sich um den jetzt 5 Jahre alten Knaben P.

Familienanamnese: Vater 37 Jahre alt, Polierer; gesund, nie ernstlich krank gewesen, hat in der Schule gut gelernt. Mutter ebenfalls gesund, keine besonderen Erkrankungen durchgemacht, 39 Jahre alt. Auch bei den Großeltern wurden weder Vergrößerungen des Kopfes, noch irgendwelche geistigen Störungen beobachtet. Ein 2 Jahre altes Schwesterchen des P. zeigt außer einer leicht rachitischen Kopfverbildung (Tubera front.) weder körperlich noch geistig irgendwelche krankhaften Erscheinungen.

Eigene Anamnese: Schon bei der Geburt sei aufgefallen, daß der Kopf des Kindes etwas größer als normal war (Kopfumfang bei einer Größe von 56 cm und einem Gewicht von 4250 g: 40 cm). Nach $^1/_2$ Jahr Milchschorf. Im Anschluß hieran habe der Kopfumfang sehr schnell zugenommen. Trotz siebenmaliger Punktion habe sich der Schädel weiterhin vergrößert, die Stirn sei auffallend vorspringend gewesen, die Kopfnähte habe man überall deutlich gefühlt. Sonst war das Kind nie krank, hat frühzeitig Sprechen gelernt, begann schon mit $^1/_2$ Jahr leichte Worte zu sagen. Die Nahrungsaufnahme war immer ungestört, kein Erbrechen, keine Krampfanfälle. Mit $^1/_4$ Jahr waren schon 4 Zähne vollständig ausgebildet, mit 1 Jahr waren bereits sämtliche 22 Zähne vorhanden. Als das Kind $^3/_4$ Jahr alt war, fiel den Eltern eine ausgesprochene Linkshändigkeit auf, die sich aber durch strenge Erziehung wieder unterdrücken ließ.

Die Behandlung wurde mittels Ventrikelpunktionen durch Prof. Stettner durchgeführt.

Schon 8 Wochen nach der Geburt des Kindes war die große Fontanelle durchgehend von der Nasenwurzel bis zum Occiput tastbar, nach weiteren 8 Wochen konnte bereits ein deutlicher Lückenschädel festgestellt werden. In der Verlängerung der großen Fontanelle war zu diesem Zeitpunkt eine etwa talergroße pulsierende Oeffnung vorhanden und nach weiteren 3 Monaten wurde die Diagnose „ausgesprochener Hydrocephalus“ gestellt. Der Schädel hatte in den letzten Monaten innerhalb 14 Tagen um je annähernd 2 cm zugenommen und mittlerweile einen Umfang von 54,5 cm erreicht. Die Reflexe waren blitzartig und leicht gesteigert, Hypertonie war angedeutet, Spasmen bestanden nicht. Der Schädelumfang nahm weiterhin zu und erreichte nach wenigen Wochen einen Umfang von 59 cm. Es wurde mit Ventrikelpunktionen begonnen und innerhalb

6 Monaten 7 mal punktiert. Nach der 7. Punktion hatte der Schädelumfang mit 64 cm sein Maximum erreicht. Es traten sogar Schrumpfungserscheinungen auf, durch welche die Fontanellen- und Nahtgegenden anfangs beträchtlich eingezogen wurden. Diese Erscheinung konnte mit dem Einsetzen einer neuen Blutzirkulation in Zusammenhang gebracht werden und war als ein absolut günstiges Zeichen zu werten, sodaß von weiteren Punktionen abgesehen werden konnte.

Körperlicher Befund: Kräftiger Junge von 5 Jahren, Körpergröße 108 cm. Muskulatur gut ausgebildet. Sehr frisches und gesundes Aussehen.

Kopf: In seiner Gesamtheit sehr groß imponierend, der Gesichtsschädel ist im Verhältnis zum übrigen Schädel auffallend klein, Kopfknochen hart, Fontanellen beide noch deutlich zu fühlen, durchwegs fest verknöchert, leicht eingesenkt, Nähte breit klaffend, fest. Kopfmasse: 64,0 cm Umfang (Lin. supraorbit.), 39 cm (Lin. vertic. auricul.). Augen: gerade, Pupillen etwas eng, reagieren gut auf Licht und Convergenz. Grave positiv, kein Nystagmus, kein Strabismus. Sehvermögen sehr gut, nicht eingeschränkt; Farbensinn normal; keine Ptose. Geruchsvermögen stark ausgebildet. Mundhöhle: Zähne ziemlich schlecht, Zunge und Mundschleimhaut o. B. Tonsillen leicht vergrößert. Ohren: Gehörgang gerade, sonst o. B. Hörvermögen uneingeschränkt. Hals: frei beweglich, keine Drüsen tastbar. Brust: Umfang in Mittelstellung 56 cm, gleichmäßig beatmet, symmetrisch. Herz: perkutorisch nicht verbreitert, Töne rein, Aktion regelmäßig, Frequenz: 100 pro Minute. Lunge: Grenzen normal, überall reines Vesikuläratmen. Leib: Bauchdecken weich; Leber, Milz nicht tastbar; Nierenlager frei. Keine Spina bifida. Genitale: Hodensack leer, Testes nicht zu fühlen (Kryptorchismus), leichte Phimose. Extremitäten: sämtlich frei beweglich, keine Mißbildungen. Nervensystem: Reflexe sämtlich seitengleich auslösbar. P.S.R. nicht gesteigert, keine pathologischen Reflexe vorhanden. Gang gerade, aufrecht, keine Ataxie, kein Tremor, keine Lähmungen, keine Spasmen, keine stereotypen Haltungen. Stuhlgang und Wasserlassen beherrscht; Schlaf ungestört.

Geistiger Befund: Kind macht einen sehr guten Eindruck, ist lebendig und aufgeweckt, fühlt sich absolut gesund. Die Sprache ist deutlich, etwas sonor. Das Gedächtnis ist sehr ordentlich. Das Kind merkt Straßen, Personen usw. äußerst gut, kennt die meisten Gegenstände, kennt das Geld, zählt gut bis 10. Auch die Bilder aus seinem Bilderbuch kennt P. und sagt ihre

Bedeutung. Besondere Begabung besteht für Musik. Der Knabe singt einmal gehörte Melodien sofort richtig nach. Er hat für alles ziemlich reges Interesse. Sozial: Spielt gerne mit Kindern, am liebsten mit etwas älteren und paßt sich ihnen gut an. Das Kind reagiert auf äußere Reize vollkommen normal und sein Benehmen ist unauffällig und seinem Alter durchaus entsprechend.

Die geschilderten 3 Fälle von Hydrocephalie zeigen diese Erkrankung in verschiedenen Stadien. Während die erstbesprochenen Fälle der beiden Kinder W. und V. noch höchst akute Krankheitsbilder darstellen, ist die krankhafte Vergrößerung des Schädels im letzten Falle bereits zum Abschluß gekommen. Es handelt sich bei den mitgeteilten Fällen um ziemlich hochgradige Formen von Hydrocephalus. Der Kopfumfang des Kindes W. beträgt 54 cm, der des Kindes V. 57,5 und der des Kindes P. 64 cm. Im ersten Falle wurde eine Encephalographie gemacht. Das Röntgenphotogramm ergab stellenweise nur eine Dicke der Gehirnsubstanz von $^1/_2$—1 cm. Auch in den beiden anderen Fällen, bei denen von einer Luftfüllung des Gehirnes abgesehen werden mußte, stellt der Gehirnmantel zweifellos nur noch einen dünnen Sack dar. Zur Klärung der Aetiologie waren in den Erkrankungen 1 und 2 die Ergebnisse der Liquoruntersuchung wertvoll. Bei dem Kinde W. ergab der am 22. Juli 1937 entnommene Liquor reichlichen Gehalt an Eiweiß (Biuret positiv, Probe mit Ferrocyankalium stark positiv usw., s. vorne). Zucker war negativ. Im Sediment fanden sich massenhaft Zellen, vor allem Leuko-, weniger Lymphocyten. Das deutet einwandfrei darauf hin, daß es sich hier um einen Hydrocephalus entzündlicher Genese handelt. Eine Lues oder eine andere spezifische Entzündung konnte auf Grund der in der Kinderklinik Erlangen angestellten Untersuchungen mit ziemlicher Sicherheit ausgeschlossen werden. Es ist unwahrscheinlich, daß der in der Anamnese genannte „Schnupfen" mit einer ev. entzündlichen Erkrankung der Meningen etwas zu tun hat. Da der Schädelumfang schon wenige Wochen nach der Geburt abnorm zunahm, ist es vielmehr möglich, daß der entzündliche Vorgang bereits intrauterin ausgelöst wurde. Nach dem Ergebnis der Untersuchung des am 23. Aug. 1937 durch Ventrikelpunktion und des am 10. Sept. 1937 mittels Lumbalpunktion entnommenen Liquors, ist jetzt die akute Entzündung wieder im Abklingen begriffen. Die Untersuchungen ergaben eine normale Zuckerreaktion und fast kein Eiweiß mehr. — Im

2. Falle handelt es sich gleicherweise um einen entzündlichen Vorgang. Auch hier haben wir Liquoruntersuchungen angestellt und am 28. Sept. 1937 sehr stark ausgeprägte Eiweißreaktionen gefunden (s. vorne). Zucker war auch hier negativ und im Sediment wurden sehr viele Lymphocyten, Endothelien und vereinzelt Leukocyten festgestellt. Anamnestisch fanden sich in keinem der angeführten Fälle Alkoholismus der Eltern oder irgendwie erbliche Momente. Auch traumatische Ursachen können auf Grund unserer Feststellungen ausgeschlossen werden. Beide Fälle sind rein entzündlicher Natur. Wie wir vorne beschrieben haben, erklären sie sich aus einer Schädigung der Liquorresorptionsgebiete im Bereiche der weichen Hirnhäute (s. S. 11), durch Schädigung oder Verödung derselben, die durch die Entzündung verursacht wurde.

Die Behandlung erfolgte durch uns mittels Ventrikelpunktionen. Nebenher wurden zur Anregung der Resorptionsvorgänge Quecksilberpräparate verabreicht. Mit den Entlastungsmaßnahmen haben wir frühzeitig begonnen. Nur der Fall 2 kam relativ spät erst in unsere Behandlung. Wir machten diese Punktionen aus rein therapeutischen Gründen und wiederholten sie in gewissen Abständen. Sie wurden nach üblicher Vorbereitung unter streng aseptischen Kautelen mit einer Hohlnadel mit abschraubbarem Handgriff und einer mit dem 2-Wegehahn versehenen Rotanta-Spritze von 10 ccm Fassungsvermögen durchgeführt. Die Punktionen wurden in allen Fällen sehr gut vertragen. Das Befinden der Kinder war im Anschluß daran immer ungestört und es ist niemals zu einem höheren Fieberanstieg gekommen.

Wir machten die Ventrikelpunktionen aus folgenden Gründen:

1. Zum Zwecke der allgemeinen Druckentlastung und zur Vermeidung der Hirndrucksymptome
2. Zur Vermeidung der gefürchteten Opticusatrophie
3. Zur Vermeidung eines zu großen Kopfumfanges und der damit verbundenen pathologischen Kopfform
4. Zur Anregung und Bildung eines neuen Blutkreislaufes im Bereiche der weichen Hirnhäute.

Während die Punkte 1—3 keine weitere Erklärung bedürfen, erscheint es notwendig noch kurz die Ventrikelpunktion als Anregung zur Bildung eines neuen Blutkreislaufes im Bereiche der weichen Hirnhäute zu erörtern. Das Gleichgewicht des Liquorkreislaufes kann sich gelegentlich von selbst wieder einstellen, wenn sich ein neues Blutgefäßsystem an Stelle der geschädigten oder vollständig verödeten Piagefäße ausgebildet

hat. Diesen Zustand unter den denkbar günstigsten Bedingungen zu erreichen, muß Aufgabe unseres therapeutischen Handelns sein. Wir erreichen dies durch die Ventrikelpunktionen. Durch diese Entlastungsmaßnahmen wird durch Druckverminderung im Schädel für eine Anregung der Blutzirkulation Sorge getragen. Zwangsläufig wird nach jeder Ventrikelpunktion wieder mehr Blut in die weichen Hirnhäute einströmen können und dadurch die Ausbildung eines neuen Kreislaufes angeregt werden. Dies scheint uns der wichtigste Grund zu sein für die Erfolge, die u. U. durch die Ventrikelpunktionen erreicht werden können. Je früher diese Entlastungsmaßnahme durchgeführt wird, desto bessere Erfolge wird sie auch hinsichtlich der späteren Intelligenz der befallenen Kinder gewährleisten können, da die Druckschäden des Gehirnes umso geringer sind, je früher der Gleichgewichtszustand im Liquorkreislauf erreicht ist, je früher also der neue Blutkreislauf zur Ausbildung gelangt. Wir möchten deshalb auf Grund dieser Erkenntnis frühzeitige, wiederholte Ventrikelpunktionen beim kindlichen Hydrocephalus als sehr erwünscht erachten. Ventrikelpunktionen haben gegenüber den Lumbalpunktionen den Vorteil, daß sie leicht ausführbar sind und über eine längere Zeit hin fortgesetzt werden können. Im allgemeinen kann bei der Lumbalpunktion nur ungenügend Liquor entnommen werden und es kommt gerne nach mehrmaligen Punktionen zu Verklebungen, sodaß weitere Liquorentnahmen durch den Lumbalkanal unmöglich werden.

Daß unsere Ueberlegungen nicht nur rein theoretisch sind und man tatsächlich in praxi durch regelmäßig fortgesetzte Ventrikelpunktionen zu recht erfreulichen Ergebnissen kommen kann, zeigt uns der 3., anhangsweise beschriebene Fall. Das Kind P. ist frühzeitig mit Ventrikelpunktionen behandelt worden und wir konnten das Kind in seiner Entwicklung jahrelang verfolgen. Jetzt ist es für sein Alter von 5 Jahren geistig recht ordentlich entwickelt, lebt in geordneter Gemeinschaft mit anderen Kindern. Intelligenz und Sehvermögen sind völlig normal. Wir dürfen daraus folgern, daß Schädigungen durch die mechanische Durchdringung des Gehirnmantels bei der Ventrikelpunktion nicht zu befürchten sind. Die Lebensaussichten des Knaben P. sind trotz des sehr großen Schädels und des sicherlich schon extrem verdünnten Gehirnmantels, durchaus günstig. Es ist anzunehmen, daß das Kind in der Schule mindestens mittlere Leistungen erzielen wird. — Die beiden Fälle W. und V. zeigen heute die gleichen Verhältnisse, wie wir sie früher bei dem Kinde P. beobachtet haben. Hinsichtlich der Heilungsaussichten kann auch hier mit einem guten Erfolg gerechnet werden, wenn es ge-

lingt die Kinder so lange mit Ventrikelpunktionen zu erhalten, bis sich zum Ausgleich ein neuer Blutkreislauf ausgebildet hat. Es darf dann auch die berechtigte Hoffnung ausgesprochen werden, daß später mit ziemlich intelligenten Kindern zu rechnen sein wird.

Zusammenfassung:

Es wurden 3 Fälle von hochgradigem Hydrocephalus mitgeteilt, von denen zwei einwandfrei entzündlicher Genese sind. Die Behandlung bestand in häufigen Ventrikelpunktionen, durch die in einem weiteren Fall hinsichtlich der späteren Intelligenz des so behandelten Kindes über ein recht erfreuliches Ergebnis berichtet werden konnte.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht meinem verehrten Lehrer Herrn Professor Dr. E. Stettner für die Ueberlassung des Themas und der einschlägigen Krankenberichte sowie die mir freundlichst erteilten Ratschläge bei Abfassung dieser Abhandlung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Schrifttum.

Anton: Hydrocephalien. Hdbch. d. path. Anat. d. Nervensystems. Flatau, Jacobsohn, Minor, Berlin 1904, Bd. 1.

Askanazy: Zur Physiologie u. Pathologie der Plexus choriodei. Verh. d. dtsch. path. Ges. Erg. Heft z. 25. Bd. 1914.

Bourneville: De quelques formes de l'hydrocéphalie. Recherches sur l'épilepsie, l'hysterie et l'hydrocéphalie. Compte rendue pour l'année 1883.

Bönninghaus: Meningitis serosa acuta. Wiesbaden 1897.

Bramann: Die Behandlung des Hydrocephalus durch den Balkenstich. Dtsch. med. Wschr. 1909 Nr. 38.

Bruns: Berl. klin. Wschr. 1908, 1753.

Cassel: Chronischer Hydrocephalus bei Kindern. Dtsch. med. Wschr. 1922.

Cohen: Ueber die hitzige Gehirnwassersucht der Kinder. Hannover: Helwingsche Hofbuchhandlung 1841.

Dandy: The cause of idiopath. Hydrocephal. Bull. of the I. Hopkins hosp. 1921.

— Ann. Surg. 1919.

Förster: Encephalographische Erfahrungen. Z. Neur. Bd. 94. 1925.

Glettenberg: Zur Symtomatologie des chronisch entzündlichen Aquaeductverschlusses. Zentr. Bl. f. Neurochir. 1936 H. 2.

Gordon: Journ. of the Amer. med. assoc. 88; 1927.

Gratiolet und Hansemann: zit. nach Henneberg.

Guleke: Ueber die Entstehung des Hydrocephalus internus. Arch. f. klin. Chir. Bd. 162.

Haller: Anatomisch-physiologische Betrachtungen über den congenitalen Hydrocephalus. Virch. Arch. Bd. 223, 1917.

Heidrich: Beitrag zur Entstehung des Hydrocephalus internus. Bruns Beitr. Bd. 151; 1929.

Heile: Zur chirurgischen Behandlung des Hydrocephalus internus durch Ableitung der Cerebrospinalflüssigkeit nach der Bauchhöhle und nach der Pleurakuppe. Arch. f. klin. Chir. 1914 Bd. 105.

Henneberg: Neue Deutsche Klinik Bd. 5; 1930. Die Hydrocephalien.

Henschen: Handb. d. ges. Therapie 4, 1926, 675.

Heyser: Ueber Mißbildung des Sinus rectus bei einem Fall von Hydrocephalus internus chronicus. Diss. Leipzig 1931.

Hildebrand und Dandy: aus Schönbauer: Zur Behandlung des Hydrocephalus internus. Wiener klin. Wschr. 42; 1929.

Hippokrates und Celsus: zit. nach Henschen s. d.

Kausch: Behandlung des Hydrocephalus der kleinen Kinder. Arch. f. klin. Chir, Bd. 87.

Kessel u. Olivecrona: Ueber Foramen-Monroi-Cysten. Zentr. Neurochir. 1936 H. 2.

Key u. Retzius: Anatom. d. Nervensyst. u. d. Bindegewebes. Stockholm 1876.

Koeppe: Arch. f. Kinderheilkunde. 78, 1926.

De Lange: Klinische u. patholog. Mitteilg. über Hydrocephalus chronicus u. acquisitus. Z. f. Neurol. u. Psych. Bd. 120, 1929.

Lewandowsky: zit. nach Henneberg.

Lhermitte: Le syndrome infundib. dans l'indrocephalie. Gâz. des hop. 100, 1927.

Mitchell: Amount of. cerebrospinal fluid in hydroc. usw. Americ. Journ. of dis. of children 30, 1925.

Misch: Zur. Aetiologie und Symptomatologie des Hydrocephalus Untersuchungen an 60 poliklinischen Fällen. Inaug.-Diss. Berlin 1914.

Oppenheim u. Krause: Mitt. Grenzgeb. Med. u. Chir. 27 (1914).

Payr: Drainage der Hirnventrikel mittels frei transplantierter Blutgefäße. Bemerkungen über Hydrocephalus. Arch. f. klin. Chir. Bd. 87, 1908.

Pette: Dtsch. Z. Nervenheilk, 1936.

Plaut: Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie. Bd. 10, S. 1179.

Quincke: Zur Physiologie der Ceresbrospinalflüssigkeit. Reichert-Du Bois Reymond-Archiv, 1872.

— Meningitis serosa u. verwandte Zustände. Dtsch. Zschr. f. Nervenheilkunde 1897, 9, 149.

Rehn: Ueber einfache chronische Hydrocephalie im ersten Kindesalter. Verh. d. Kongr. f. i. Med. Wiesbaden 1886.

Schaltenbrand: Die Physiologie und Pathologie der Liquorzirkulation. M. med. Wschr. 1928, 1584.

Schaltenbrand: Dtsch. Z. Nervenheilkunde 140, (1936), S. 67.

Schaltenbrand und Tönnis: Traumatischer Hydrocephalus. Zentr. Neurochir. 1936, H. 1.

Schubert: Ueber Hydrocephalus internus und seine Behandlung. Inaug.-Diss. Kiel 1934.

Schultze: Die Krankheiten der Hirnhäute u. die Hydrocephalien. Nothnagel, spez. Path. u. Therap. Bd. 9, Wien 1901.

Stumpf: Virch. Arch. 209.

Weber: Nouvelle Jconographie de la Salpétrière. 1905—1911.

— Ueber erworbenen Hydrocephalus internus. Arch. für Psych. 41, 1906.

Weed: J. med. Res. 31. Americ. J. Anat 31, (1923).

Wenzel: Inaug. Diss. Würzburg 1886.

Weygandt: Idiotie und Imbezillität. Handb. d. Psych. 1915.

Wüllenweber: Entstehung des Hydrocephalus internus. Z. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 88, 1924.

Lebenslauf.

Ich, Friedrich Geiß, wurde am 17. Januar 1910, als Sohn des Kaufmannes Johann Friedrich Geiß zu Nürnberg geboren. Nach dem Besuche der Volks- und Mittelschule habe ich mich dem Studium der Medizin gewidmet und studierte an den Universitäten Erlangen, Wien und München. Im Oktober 1935 habe ich in Erlangen an der Friedrich-Alexander-Universität das medizinische Staatsexamen abgelegt. Während meines praktischen Jahres war ich an der I. Medizinischen Klinik und an der Chirurgischen Abteilung des Allgem. Krankenhauses Nürnberg, sowie an der Universitäts-Frauenklinik Berlin (Geh. Rat Prof. S t o e c k e l) tätig, an der ich noch weiterhin als Volontärarzt gearbeitet habe.